

Die intrathorakalen Tumoren
des Sympathicus

Herta Gölkel

Aus der Chirurgischen Klinik der Universität München
Ehem. Direktor: Prof. Dr. med. K. E. F r e y

DIE INTRATHORAKALEN TUMOREN DES SYMPATHICUS

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Herta Gölkel

aus

Hof/Saale

1 9 5 8

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Referent: Prof. Dr. med. K. E. F r e y

Dekan: Prof. Dr. med. K o l l e

Tag der mündlichen Prüfung: 4. November 1958



INHALT

Allgemeiner Teil

- I. Einleitung und historischer Rückblick
- II. Entwicklungsgeschichte, biologisches Verhalten
Erblichkeit und Verteilung der Tumoren
- III. Makroskopisches und mikroskopisches Bild

Spezieller Teil

- I. Die intrathorakalen Sympathicustumoren
- II. Symptomatologie und Diagnostik
- III. Therapie
- IV. Kasuistik
- V. Prognose

Zusammenfassung

Literaturverzeichnis



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Allgemeiner Teil

I. EINLEITUNG UND HISTORISCHER RÜCKBLICK

Die Geschwülste des Sympathicus sind schon seit 1870 in der medizinischen Literatur bekannt. Damals veröffentlichte als erster P a r k e r einen Fall bei einem 5 Wochen alten Mädchen, das an einem malignen Sympathicustumor litt. Die wahre Natur dieser Geschwülste war allerdings zu dieser Zeit, bedingt durch das Fehlen spezifischer Färbemethoden, noch nicht bekannt. Historisch kann man in der Beurteilung dieser Tumoren bis heute im wesentlichen 3 Epochen unterscheiden:

In der ersten Epoche wurden die aus kleinen, lymphocytenähnlichen Rundzellen mit dunklem Kernchromatin und schmalem basophilem Protoplasma bestehenden Geschwülste als Rundzellsarkome aufgefaßt. M a r c h a n d brachte als erster 1880 diese histologischen Bilder bei einer Nebennierengeschwulst in Verbindung mit fetalen sympathischen Ganglienzellen. Auch K r e t z äußerte die Vermutung, daß die bis dahin bekannten sogenannten kongenitalen Sarkome der Leber und der Nebennieren in Wahrheit von Sympathicuszellen ausgingen.

In der zweiten Epoche wurde von K ü s t e r u.a. (1905) angenommen, daß diese Geschwülste zu den Gliomen zählten. Grund für diese Annahme war das Vorkommen einer feinfaserigen Zwischensubstanz und die oft beobachtete Rosettenbildung der Zellen, die an Gliastruktur erinnerten.

In der dritten Epoche brachte W r i g t h (1910) dann den histogenetischen Beweis, daß es sich um Geschwülste der Sympathicusanlage handelte. Er lehnte damit die Gliom-Theorie endgültig ab und prägte als erster den Namen "Neuroblastom". Im darauffolgenden Jahr stellten P i c k und B i e l s c h o w s k y ein sogenanntes "System der Neurome" auf. Der wirklich exakte Nachweis von Nervenfasern mit der Methode von Bielschowsky gelang allerdings erst 3 Jahre später durch H e r x h e i m e r. Er erkannte, daß die feinfaserige Zwischensubstanz von Nervenfasern gebildet wird.

Endlich erfolgte dann durch v. F i s c h e r (1922) die systematische Einteilung aller Sympathicusgeschwülste.

Er unterscheidet sich:

I. Ausreifende Formen

1. Ganglioneuroma simplex
2. Ganglioneuroma immaturum
3. Ganglioneuroma imperfectum

II. Teilweise ausreifende Formen Ganglioneuroblastome

4. Neuroblastoma gangliocellulare
5. Wucherndes Ganglioneurom

III. Nicht ausreifende Formen

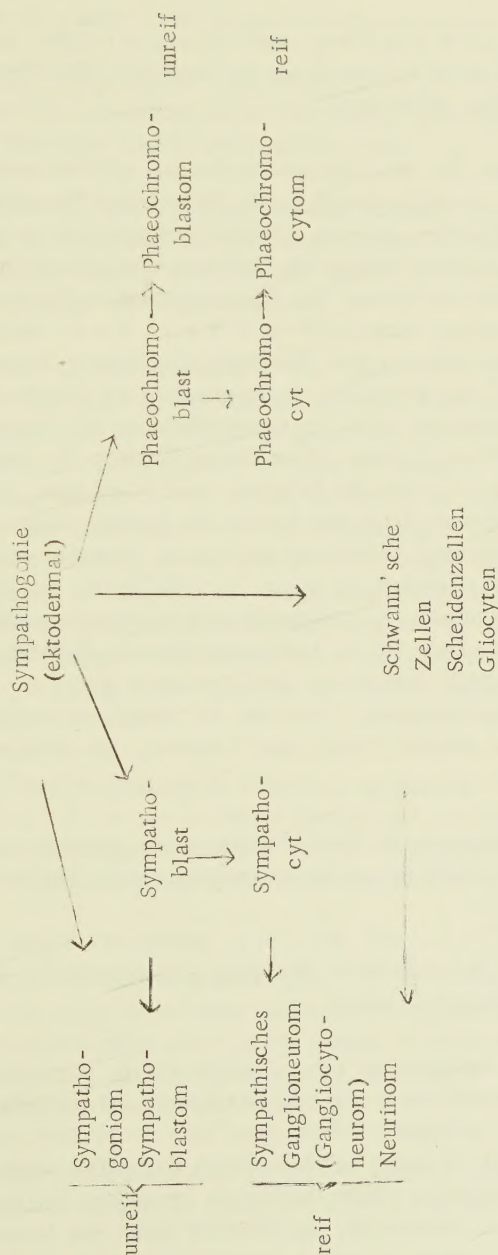
6. Sympathoblastom Neuroblastoma simplex
7. Sympathogoniom

II. ENTWICKLUNGSGESCHICHTE, BIOLOGISCHES VERHALTEN,
ERBLICHKEIT UND VERTEILUNG DER TUMOREN

Bei den typischen Geschwülsten des Sympathicus ist nach von F i s c h e r eine kongenitale Anlage immer zu erkennen. So finden sie sich, besonders in ihren unreifen Formen, auch sehr häufig bei Säuglingen und Neugeborenen.

Auf die ektodermale Abstammung dieser primären, aus der Sympathicusanlage entstandenen Tumoren weisen bereits S c h i d d e r (1907), V e r o c a y und W r i g h t (beide 1910) hin. Sie wird heute praktisch von allen Autoren anerkannt. Die Ableitung anhand eines Schemas von H e r z o g stellt die einzelnen Entwicklungsstufen dieser Anlage dar.

Geschwülste des Sympathicus = Sympathicusblastome	Normale Entwicklung des Sympathicus	Normale Entwicklung der Paraganglien	Geschwülste der Paraganglien = Paragangliome
---	-------------------------------------	--------------------------------------	--



Mit B i e l s c h o w s k y und G a g e l (zit. nach H e r z o g) möchten wir diese Einteilung als die auch vom klinischen Standpunkt aus zweckmäßigste anerkennen.

Der Reifegrad der Sympathicustumoren ist, wie bei allen anderen Geschwülsten, ausschlaggebend für ihr biologisches Verhalten. Die Beurteilung kann aber bisweilen dadurch erschwert werden, daß in ein und demselben Tumor verschiedene Grade der Differenzierung möglich sind. Diese nicht seltenen Zwischenformen, die Übergänge von benignem zu malignem Wachstum zeigen, beschreibt R o b e r t s o n unter dem Namen Ganglioneuroblastome. Ihre Entstehung ist dadurch zu erklären, daß die Entwicklung der sympathischen Ganglienzellen im Gegensatz zum cerebrospinalen Nervensystem nicht bei Geburt beendet ist. So soll nach P o l l die Fähigkeit zur Bildung dieser Zellen bis zum 10. Lebensjahr, nach W i e s e l bis über die Pubertät erhalten bleiben. Die deutliche Parallelität, die zwischen Alter und Tumorreife besteht, faßt W e b e r in einer ausführlichen Aufstellung zusammen. Danach werden die Sympathogoniome hauptsächlich im ersten Lebenshalbjahr, die Sympathoblastome bis zum vollendeten 2. Lebensjahr und die Ganglioneurome im wesentlichen bis zum Ende des 2. Lebensjahrzentes beobachtet. Daß diese Regel selbstverständlich Ausnahmen bietet, beweist B u f e in einer Arbeit über Grenzstrangtumoren. Unter den bis dahin beschriebenen Ganglioneuromen war der jüngste Träger eine Totgeburt, der älteste eine 73-jährige Frau.

Auch das gleichzeitige Vorhandensein eines benignen und eines malignen Sympathicustumors bei einem Individuum wurde beobachtet.

A l b e r t i n i und W i l l i fanden bei einem 2-jährigen Mädchen in der einen Nebenniere ein benignes Ganglioneurom, in der anderen ein malignes Sympathoblastom.

Eine andere Beobachtung von C u s h i n g und W o l b a c h zeigt ein Nacheinander-Auftreten von malignem und benignem Wachstum bei einem 1 1/2-jährigen Knaben. Dort kam es 10 Jahre nach der Operation eines histologisch wenig differenzierten Sympathicustumors im Bereich des Halsgrenzstranges zu einem Recidiv an der selben Stelle. Nach der erneuten Entfernung der Geschwulst, die diesmal durch das Foramen intervertebrale hindurch gewachsen war und zu Paraplegie der Beine geführt hatte, zeigte

sion histologisch der Charakter eines benignen Ganglioneuroms.

Umgekehrt beschreiben *Monod* und *Bucaille* einen Fall, bei dem 2 Jahre nach der Entfernung eines Sympathicusneurinoms an der gleichen Stelle ein bösartiges Recidiv festgestellt wurde.

Eine vererbbaare Disposition, wie sie beispielsweise bei Nervenscheidentumoren seit langem bekannt und bei der Neurofibromatose von Recklinghausen durch dominanten Erbgang bewiesen ist, konnte bei den Sympathicustumoren nur in Einzelfällen beobachtet werden.

Nach Mitteilungen von *Zimmermann* und *Bayer* fanden sich Ganglioneurome bei zwei Halbgeschwistern, deren Vater seit Kindheit Träger eines intrathorakalen Sympathicusblastoms war. Da bei einem dieser Kinder nicht nur beide Nebennieren, sondern der gesamte Grenzstrang tumorös verändert war, spricht *Zimmermann* in diesem Fall, in Anlehnung an die von Recklinghausen'sche Erkrankung, von einer Systemerkrankung des Sympathicus. Auch *Stein* nimmt neuerdings bei den unreifen Formen die Möglichkeit einer Systemwucherung wie bei der Neurofibromatose an. Von Ganglioneuromen wird nur in den seltensten Fällen über multiples Auftreten berichtet (*Goymüller* 1919, und *Daughtry* 1950). In der Regel treten sie als Solitärtumoren in Erscheinung.

Die Gesamtheit der vom sympathischen Gewebe ausgehenden Tumoren verteilt sich nach *Willis* zu je einem Drittel auf die Nebennieren, den abdominalen und Beckengrenzstrang mit seinen Hauptganglien und auf den cervicalen und thorakalen Sympathicus sowie die kleinen peripheren Ganglien.

Die wesentlich seltener vorkommenden malignen Formen treten in überwiegender Mehrzahl im Mark einer oder beider Nebennieren auf. Zu einem geringen Prozentsatz können aber auch sie im ganzen Verlauf des Grenzstranges, in den oberen und unteren Halsganglien, den paravertebralen Ganglien und dem Ganglion coeliacum vorkommen.

Die ausgereiften benignen Formen finden sich zwar auch in ihrer Mehrheit im abdominalen Sympathicusbereich. Nach *Stout* macht aber die

mediastinale Beteiligung dieser Tumoren bereits ein Viertel aller Ganglioneurome aus. Er berichtete 1947 über 243 derartige Geschwülste, von denen 62 am thorakalen Grenzstrang gefunden wurden. N i t t n e r beobachtete von 39 Ganglioneuromen 17 im Brustabschnitt, 11 im Hals- und 61 im Bauchabschnitt. W e b e r (1949) nimmt in einer umfassenden Arbeit, in der er über 226 Sympathicustumoren aus der Literatur berichtet, ebenfalls Stellung zu der Verteilung dieser Geschwülste bezüglich ihrer Lokalisation und ihrer Geschlechtsgebundenheit. Während er von 125 malignen Geschwülsten 49 (also über ein Drittel) in der Nebenniere findet, beobachtet er von 48 Ganglioneuromen nur 6 in diesen Organen. Von allen 226 beschriebenen Fällen stellt er 117 bei Frauen und 93 bei Männern fest (in 16 Fällen war kein Geschlecht genannt). Von 125 unreifen Formen stehen 65 beim weiblichen, 60 beim männlichen Geschlecht gegenüber. Bei 53 Übergangsformen (Ganglioneuroblastomen) weist er 29 bei weiblichen und 20 bei männlichen Patienten nach, während unter 48 Ganglioneuromen 32 bei Frauen und 13 bei Männern beobachtet werden. Die Schlußfolgerung aus diesen Zahlen, wie auch aus Beobachtungen anderer Autoren, ist also, daß keine Geschlechtsgebundenheit bei den malignen Sympathicustumoren besteht, während bei den benignen das weibliche Geschlecht bevorzugt befallen wird. W e b e r beobachtet ferner in 88 Fällen ein Betroffensein der linken und in 67 Fällen der rechten Körperhälfte. 22 mal waren die Tumoren doppelseitig vorhanden und 28 mal in nicht paarigen Organen angelegt.

III. MAKROSKOPISCHES UND MIKROSKOPISCHES BILD

Nach dem bereits oben angeführten Schema von H e r z o g sind die Sympathicustumoren histologisch zu unterteilen in die unreifen Formen: Sympathogoniom und Sympathoblastom, und in die reife Form: das Ganglioneurom.

Das Neurinom des Sympathicus, das auf dem Umweg über die Schwann'sche Zelle entsteht, und die Tumoren der Paraganglien nehmen ihrem Wesen und ihrer Struktur nach eine Sonderstellung ein und sollen getrennt behandelt werden.

Das Symphathogonion kann zwischen taubenei- und kindskopfgroß sein. Eine den Tumor umgebende bindegewebige Kapsel kann vereinzelt vorkommen, meist wächst er jedoch ohne Grenzen infiltrativ in die Umgebung. Die Konsistenz ist eher weich und markig, die Schnittfläche erscheint grau bis grau-rot. Wenn es, was nicht selten der Fall ist, zu Blutungen und Nekrosen gekommen ist, hat die Schnittfläche ein buntes Aussehen und ist von braunen, roten oder gelben, fleckigen Herden durchsetzt.

In der Regel metastasieren diese Tumoren frühzeitig und verhalten sich umso bösartiger, je jünger der Geschwulsträger ist. Die Metastasierung erfolgt hauptsächlich in Lymphknoten, Leber und Knochen. Dabei werden vor allem in der amerikanischen Literatur 2 Typen unterschieden: Die Metastasierung vom Typ *P e p p e r*, die vorwiegend in Lymphknoten und Leber stattfindet, und die vom Typ *H u c h i n s o n*, die hauptsächlich das Knochensystem bevorzugt. Beide können natürlich auch miteinander getroffen werden, der Typ *P e p p e r* soll aber der wesentlich bösartigere sein.

Histologisch besteht das Symphathogonion aus mehr oder weniger nestförmigen Ansammlungen lymphocytenähnlicher Rundzellen; jedoch zeigt eine genauere Betrachtung, daß die Kerne größer und blasenförmiger sind als die der Lymphocyten und das Cytoplasma etwas reichlicher vorhanden ist. Sehr häufig treten die Zellen zur Bildung von Rosetten zusammen. Die alveoläre Struktur des Gesamtbildes wird hervorgerufen durch grobfaserige Bindegewebssepten, die sich zwischen den Geschwulstzellen oft als feine Fibrillen fortsetzen. Die Größe dieser Zellen schwankt zwischen 6 und 7 μ . Die intensiv färbbaren Kerne erscheinen manchmal unregelmäßig und auseinandergezogen. Ihre Ähnlichkeit mit den Symphathogonien, den ersten Zellen der Sympathicusanlage, ist deutlich. Mit der Nissel-Färbung kann man in ihren Kernen Chromatinkörperchen nachweisen, die umso stärker sichtbar sind, je höher differenziert die Zellen sind. Auch eine Kernmembran kann mitunter beobachtet werden. Mit der Silberfärbung erscheinen die Zellen dunkel angefärbt. Die Fibrillen, die eine beachtliche Länge erreichen können, und die die Zellansammlungen umgeben und miteinander verbinden, wurden früher irrtümlicherweise als Glia angesehen. Diese Annahme verdanken sie ihrer Gelbfärbung im van-Gieson-Präparat und der Rötlichfärbung nach Mallory. Durch die Methode von Bielschowsky konnte

aber später durch H e r x h e i m e r der wirkliche Nachweis erbracht werden, daß es sich dabei um Neurofibrillen handelt. In selteneren Fällen kann aber sowohl die typische Rosettenbildung fehlen, als auch der Gehalt an Neurofibrillen stark wechseln. Bei sehr undifferenzierten Formen können auch diese fehlen.

Das Sympathoblastom gleicht in seinem makroskopischen Bild im wesentlichen dem Sympathogonion. Es metastasiert ebenfalls und besitzt auch nur selten eine bindegewebige Kapsel. Gemäß seiner höheren Differenzierung ist das Wachstum meist nicht so überstürzt. Außerdem wird es in seiner reinen Form nur selten angetroffen. Häufig beobachtet man Übergangs- und Mischformen. Über einen Fall eines reinen Sympathoblastoms am thorakalen Grenzstrang berichtet C a p a l d i bei einem 2-jährigen Mädchen.

Histologisch sind die Sympathoblastome höher differenziert. Sie haben einen größeren Zelleib, der schon 2-3 Zellfortsätze besitzen kann. Nach N i s s e l diffus anfärbbar, zeigen sich ab und zu feinere Granulabildungen. Der Kern ist heller und liegt oft exzentrisch. Er zeigt schon mehr Ähnlichkeit mit dem bläschenförmigen Kern der Ganglienzelle. Ein Kernkörperchen kann, manchmal sogar doppelt, angelegt sein, es kann aber auch ganz fehlen. Die Chromatinzeichnung des Kerns ist deutlicher. Das Vorhandensein von Nervenfasern ist nicht erforderlich, jedoch möglich. Die Metastasen zeigen weitgehende Übereinstimmung mit den Primärtumoren. An ihnen läßt sich gut beobachten, daß im Zentrum meist ausgereifte Zellen und gegen die Peripherie zu die weniger differenzierten Stufen zu finden sind.

Die Gestalt der Ganglioneurome ist rundlich, meist oval, von Haselnuß- bis Kindskopfgröße. Sie können gelappt erscheinen oder knollige Randwucherungen sowie hin und wieder Cystenbildungen und Verkalkungen zeigen. Meist glattwandig und allseitig gut abgekapselt, wachsen sie mehr expansiv und entsprechend ihrer höheren Differenzierung wesentlich langsamer als die malignen Formen. Ihr Einwachsen entlang der Rami communicantes in den Wirbelkanal mit anschließender Kompression des Rückenmarks ist häufiger, als bei Sympathogonion und Sympathoblastomen, wird aber auch dort verschiedentlich beobachtet. Die Konsistenz der Ganglioneurome ist derb-elastisch. Auf der Schnittfläche erscheinen sie weißlich-grau, opak

und überwiegend faserig. Mit Ausnahme der Übergangsformen, in denen sich vereinzelt noch Nester von Sympathogonien oder Sympathoblasten finden, von welchen aus jederzeit ein malignes Wachstum einsetzen kann, metastasieren die reinen, ausdifferenzierten Ganglioneurome nicht.

Histologisch setzt sich das Stroma zusammen aus markhaltigen und häufiger marklosen Nervenfasern, aus Schwann'schen Zellen und endoneuralem Bindegewebe. Letzteres kann innerhalb der Geschwülste gröbere Balken bilden und weist mäßigen Gefäßreichtum auf. Dazwischen verstreut findet man kleinere Gruppen und Nester von oft reihenweise hintereinander geordneten, großen, protoplasmareichen Zellen, die in der Regel einkernig sind. Diese für das Ganglioneurom charakteristischen Ganglienzellen können nach B u f e und S c h l u m b e r g e r manchmal auch 2, 4 und mehr Kerne aufweisen. Sie sind umgeben von deutlichen kleinen Kapselzellen. Im Protoplasma eingelagert findet man oft feines, leicht bräunliches Pigment, in der Hauptsache wohl Lipotide.

Schwierigkeiten kann die Beurteilung des Tumors dann bieten, wenn die typischen Ganglienzellen nur spärlich vorhanden sind oder vereinzelt verstreut in ödematösem Stroma liegen. Solche Fälle wurden auch schon irrtümlicherweise als Myxome bezeichnet. P i e r e l l o behauptet sogar, daß der Nachweis von Ganglienzellen nicht immer erbracht werden muß. Sie stützt sich dabei auf Untersuchungen G e l l e r s , wonach ein nicht gelungener Nachweis dieser Zellen an der Formolfixierung der Schnitte liegen soll. Wir möchten dagegen der Auffassung von E r n s t zustimmen, der in den "Neuromen ohne Ganglienzellen" eine Überleitungsform zu den Neurinomen sieht.

Die Neurinome zählen zwar nicht zu den primären Sympathicustumoren im engeren Sinn, sind aber entwicklungsgeschichtlich auf die Sympathogonie als Stammzelle zurückzuführen (siehe Schema von H e r z o g). Sie haben ihren Ursprung in der Schwann'schen Zelle und gehören damit nach einer Aufstellung von G o d w i n zu den Nervenscheidentumoren.

Schema von G o d w i n:

1. Von der Nervenscheide ausgehende Tumoren:
 - a) Neurinome
 - b) Neurofibrome
 - c) maligne Neurofibrome
2. Vom Sympathicus ausgehende Tumoren:
 - a) Ganglioneurome
 - b) Neuroblastome (Sympathogoniome und Sympathoblastome)
3. Vom paraganglionären Gewebe ausgehende Tumoren:

Parangliome

Wegen ihrer Entwicklung aus der Schwann'schen Zelle können die Neurinome also ihren Ausgang von allen peripheren Nerven nehmen. Im Bereich des Grenzstranges finden sie sich vornehmlich im Magen Darm-Trakt, ausgehend vom Plexus myentericus, sowie in den thorakalen Sympathicusabschnitten. Während nach Angaben von G u l e k e, V e r o c a y, K n u t s o n und M a r t i u s eine maligne Entartung bei Neurinomen bis dahin nie beobachtet werden konnte, berichten F r o m m e und W a c h s (1939) über ein kindskopfgroßes retroperitoneales Neurinom, das ein Jahr nach der operativen Entfernung ein Recidiv an der selben Stelle mit Einwachsen ins Mesenterium und Metastasen in Lymphknoten und Leber zeigte. Histologisch wies dieser Tumor den Charakter eines malignen Neurinoms auf. Über einen ähnlichen Fall aus unserem Krankengut werden wir später berichten. Bezüglich des Alters der Geschwulsttrager ist zu bemerken, daß sich diese Tumoren vornehmlich in den mittleren Lebensjahrzehnten (20 - 40 Jahre) finden. Das weibliche Geschlecht ist deutlich bevorzugt.

Makroskopisch findet man fest-elastische, meist kleinere, ovale Tumoren, die dem betreffenden Nerven tangential anliegen und sich leicht von ihm lösen lassen. In der Mehrzahl sind es von einer feinen Kapsel umgebene Solitartumoren. Durch Abschnürung können die typischen Zwerchsackformen entstehen. Die fascicular gebaute Schnittfläche zeigt reichlich Durchflechtun-

gen längs und quer getroffener Bündel. Ihre Farbe kann stark wechseln. Entsprechend dem verschiedenen Gehalt an Bindegewebe, einer möglichen serösen Durchtränkung und dem Vorhandensein nekrotischer, hamorrhagischer oder cystisch veränderter Partien kann sie mehr gelblich-weiß, bräunlich oder rötlich erscheinen.

Histologisch unterscheidet man zwei verschiedene Arten, die entweder für sich allein oder gemeinsam in ein und demselben Tumor gefunden werden. Die erste, beschrieben von A n t o n i als Typ A, ist zusammengesetzt aus länglichen, spindelförmigen Zellen, die in Bündeln angeordnet sind und mäßigen Chromatinreichtum zeigen. Das charakteristische Merkmal für diesen Typ bildet die Kernanordnung in geradlinig oder bogenförmig, gelegentlich auch wirbelförmig verlaufende Querreihen. Diese von A s k a n a z y benannte Paradedstellung, Palisaden- oder Phalanxstellung erinnert nach G a g e l an die Wirbelbildung beim Meningeom. In der zweiten Form, von A n t o n i als Typ B bezeichnet, wirken die Zellen mehr unregelmäßig als spindelförmig und werden von losem Netzwerk umgeben. Eine Paradedstellung der Kerne wird nicht beobachtet. Im van-Gieson-Präparat erscheinen die Neurinomfasern gelblich-organ-ge bis bräunlich und heben sich gut gegen die leuchtend roten Bindegewebsfibrillen ab, die mitunter sehr reichlich vorhanden sein können und die Abgrenzung gegenüber Fibromen erschweren.

Die Paragangliome, deren Ursprung entwicklungsgeschichtlich ebenso auf die Sympathogonien zurückgeführt werden kann, sind relativ selten. In einer amerikanischen Übersicht stellten B r i n e s und J e n n i n g s 1948 215 Fälle aus der Literatur zusammen. Unter 136 Paragangliomen, über die W e b e r berichtete, fanden sich 118 Phaeochromocytome, 9 Phaeochromoblastome und 9 Mischformen (maligne Phaeochromocytome). Lokalisiert waren diese Tumoren 115 mal im Mark einer oder beider Nebennieren, 13 mal entlang der Aorta, 4 mal im Mediastinum und 1 mal am Hals. Während bei den gutartigen Tumoren kein Unterschied in der Geschlechtsverteilung bestand, fand man von 7 malignen Tumoren (bei 2 Fällen lag keine Angabe des Geschlechtes vor) alle 7 bei Männern. Bezüglich der Verteilung auf die verschiedenen Altersstufen besteht ein deutlicher Unterschied zu den primären Sympathicustumoren. Es sind nur ganz wenige Mitteilungen über das Auftreten von Paragangliomen bei Kindern bekannt. Das bevorzugte Lebensalter liegt zwischen 40 und 48 Jahren (H e r z o g).

Mitbestimmend für diese Tatsache mag auch der Umstand sein, daß bei der überwiegenden Mehrzahl dieser Tumoren ausgereifte Formen vorliegen.

Die Metastasierung der malignen Paragangliome erfolgt vor allem in Lymphknoten, Leber, Lunge und Knochensystem. Bemerkenswert ist bei den Phaeochromocytomen ferner, daß ein großer Teil von ihnen gemeinsam mit anderen, z.T. malignen Geschwülsten auftritt. So beobachtete H e d i n g e r das Zusammentreffen mit einem Leberadenom, K a h l a u mit einem Hypophysenadenom, Lang mit einem Hypernephrom und S e v k i mit einem Gliom des Gehirns (zit.nach W e b e r). Noch häufiger sind die Paragangliome vergesellschaftet mit der generalisierten Neurofibromatose (Willis und Rosenthal).

In ihrer Beschaffenheit sind die Paragangliome eher weich und von braunroter Farbe. Auf dem Schnitt findet man sehr häufig Nekroseherde und ältere oder frischere Blutungen. Letzteres ist bedingt durch den ausgesprochenen Gefäßreichtum, der sich hier zum Unterschied von den primären Sympathicusgeschwülsten findet.

Histologisch sind die Phaeochromoblastome die am wenigsten ausgereiften Tumoren, deren Zellen deutliche Verwandtschaft zu Sympathogonien zeigen. Ein feinfaseriges, besonders kapillarreiches Stroma durchzieht den ganzen Tumor. Die Geschwulstzellen selbst zeigen keine ausgesprochen alveoläre Anordnung, sind im allgemeinen groß, unregelmäßig polyedrisch, mit schwanzförmig auslaufenden Protoplasmafortsätzen. Das Plasma ist feinkörnig-wabig strukturiert und färbt sich leicht basophil an. Der Kern liegt meist exzentrisch, ist relativ groß und rund bis nierenförmig. Er besitzt eine deutliche Kernmembran, häufig zwei Kernkörperchen und erscheint eher blaß und chromatinarm. Oft beobachtet man auch die Bildung von Riesenzellen mit 6-8 Kernen. Am ungefärbten Präparat zeigen alle Zellen eine mehr oder weniger starke, diffuse Gelbfärbung.

Die Phaeochromocytome, zu denen es auch von den vorher beschriebenen Tumoren fließende Übergänge gibt, sind höher differenziert und zeigen eine alveolare Struktur. Die Geschwulstzellstränge sind vielfach durch schmale Bindegewebssepten oder nur durch feine Kapillaren voneinander getrennt. Die Zellen sind zwischen 30 und 40 μ groß ihre Grenzen oft unscharf. Das Protoplasma erscheint polyedrisch und weist feine Granula auf. Selten werden spindelförmige Zellen beobachtet. Die rundlich bis ovalen Kerne enthalten ein deutliches Chromatingerüst. Es werden auch hier oft bis zu 10 chromatinreiche Kerne in einer Zelle gefunden. Ab und an können sogar Nester von Sympathogonien beobachtet werden. Herzog sieht darin neben der nahen Verwandtschaft zum Sympathicus die Erklärung, weshalb auch ein Teil dieser Tumoren maligne werden kann.

Spezieller Teil

I. DIE INTRATHORAKALEN SYMPATHICUSTUMOREN

Allen intrathorakal gelegenen Tumoren des Sympathicus gemeinsam ist ihr typischer Sitz im hinteren Mediastinum, und zwar dem Verlauf des Grenzstranges entsprechend, im Winkel zwischen Rippenansatz und Wirbelsäule. Ihre Lage ist immer extrapleural. Sie bevorzugen das obere Drittel des Mittelfellraumes bis hinunter zur Bifurkation der Trachea. Ein atypischer Sitz soll nach Wilhelm und Sailer vereinzelt, vor allem bei den malignen Formen, vorkommen können. Ersterer beschreibt einen selbst beobachteten Fall eines Ganglioneuroblastoms der rechten Brustwand bei einem 5-jährigen Mädchen. Bei den benignen Tumoren ist nur ein einziger Fall eines Ganglioneuroms im vorderen Mediastinum von D'Abreu veröffentlicht worden. Die Geschwülste sitzen in der Mehrzahl der Wirbelsäule breitbasig auf und stimmen mit ihrer Längsachse, falls es sich um die häufigen ovalären Formen handelt, mit der Längsachse des Körpers überein. Sowohl die malignen und benignen primären Sympathicustumoren als auch die Neurinome können, wie schon erwähnt, als sogenannte Sanduhrgeschwülste oder "hourglass-tumors" (in der amerikanischen Literatur) durch die Foramina intervertebralia in den Wirbelkanal einbrechen und dort durch Verdrängung des Rückenmarks Paresen der unteren Extremitäten hervorrufen. Der Häufigkeit nach liegen die Neurinome im Mediastinum mit den Ganglioneuromen an erster Stelle vor Ganglioneuroblastomen, Sympathoblastomen und Sympathogoniomen, Paragangliomen und schließlich den maligne entarteten Neurinomen. Hollingworth fand 1946 in der Literatur 63 intrathorakale Sympathicustumoren beschrieben, denen er noch 7 eigene Fälle hinzufügen konnte. Von diesen 70 Tumoren sind 49 Ganglioneurome, 19 "Sympathicoblastome" und 2 Phaeochromocytome. Unter einer 1951 von Ackermann und Taylor veröffentlichten eigenen Serie von 17 Tumoren fanden sich 7 Ganglioneurome, 7 Ganglioneuroblastome und 3 maligne Sympathicustumoren. In 2 Fällen lagen bei den von Hollingworth beobachteten 6 Ganglioneuromen Sanduhrgeschwülste vor. Nach einer ausführlichen Statistik von Herbig wurden in den Jahren 1926-1952 60 intrathorakale Grenzstrangtumoren beschrieben, von denen 53 auf Ganglioneurome und 6 auf "Sympathicoblastome" entfallen. Außerdem findet er noch 52 "neurogene Mischformen" im Mediastinum und 30 Neurinome. Demgegenüber beschränkt sich die Anzahl der Paragangliome im Thoraxraum auf wenige Beobachtungen. Wahl und Robinson be-

schreiben einen Fall eines malignen Phaeochromoblastoms, das in Knochen, Leber, Lunge, Pankreas und Lymphknoten metastasierte. *M a i e r* veröffentlichte den ersten Fall eines vor der Operation diagnostizierten mediastinalen Phaeochromocytoms. Weitere Einzelbeobachtungen stammen von *Miller, Nissen, Godwin, Rosenthal und Willis*.

Die Zahl der Paragangliome und der malignen Sympathicustumoren im Thoraxraum ist zu klein, um daraus statistische Rückschlüsse bezüglich Seitenlokalisation und Geschlechtsverteilung ziehen zu können. Bei den gutartigen Sympathicusgeschwülsten und den Neurinomen wird stets eine Bevorzugung des weiblichen Geschlechtes beobachtet. Während die Mehrzahl der Autoren betont, daß der linke Grenzstrang häufiger betroffen sei als der rechte, nimmt *H e r b i g* das Gegenteil an und spricht insbesondere bei intrathorakalen Ganglioneuromen von einer Häufung auf der rechten Seite. Tatsächlich sind nach neueren Untersuchungen beide Seiten in etwa dem gleichen Maße befallen. Bezüglich der Altersverteilung wurde früher schon darauf verwiesen, daß, entsprechend ihrem geringen Reifegrad, die malignen Sympathicustumoren im allgemeinen im frühen Kindesalter und die Ganglioneurome und Neurinome in den mittleren Lebensjahrzehnten auftreten, während die Paragangliome auch in ihren unreifen Formen selten bei Kindern zu finden sind. Daß aber auch die bösartigen Grenzstrangtumoren bis ins höhere Alter vorkommen können, geht aus einer Statistik von *D a v i s* hervor, in der bei 16 intrathorakalen Sympathoblastomen Altersstufen von 12 Wochen bis zu 68 Jahren vertreten sind.

Die scheinbare Zunahme der Gesamtzahlen aller mediastinalen Grenzstrangtumoren in den letzten 10 Jahren ist nur relativ und zum großen Teil mitbedingt durch vermehrte Röntgen-Reihenuntersuchungen, wie sie heute bei verschiedenen Berufszweigen und in den Schulen häufig durchgeführt werden.

II. SYMPTOMATOLOGIE UND DIAGNOSTIK

Der häufige Mangel an klinischen Erscheinungen, vornehmlich bei benignen intrathorakalen Sympathicustumoren, führt oft erst sehr spät zur Diagnostizierung dieser Geschwülste. Früher wurden sie manchmal nur als autoptische Nebenfunde beobachtet. Ein Teil von ihnen verdankt heute die Erkennung

einer zufälligen Röntgenuntersuchung. So wurde beispielsweise bei einem unserer Patienten im Rahmen einer Reihen-Durchleuchtung eine Geschwulst im hinteren Mediastinum festgestellt. Er begab sich aber erst 7 Jahre später, als die ersten Symptome auftraten, in ärztliche Behandlung, bei welcher die damals gestellte Diagnose bestätigt werden konnte. Die Ursache der langen Symptomlosigkeit ist in der Lage dieser Tumoren im hinteren Mittelfellraum zu suchen, wo Verdrängungserscheinungen der Nachbarorgane erst bei deutlicher Größenzunahme der Geschwülste zu Beschwerden führen können. Die Meinung von B l a d e s, nach dessen Beobachtung die benignen Grenzstrangtumoren im Thoraxraum gewöhnlich symptomlos seien und nur bei malignen Formen öfter Schmerzensationen und andere Beschwerden gesehen würden, findet sich an unserem Krankengut nicht voll bestätigt. Auch W i l h e l m kann unter 13 Fällen nur 3 Probanden beobachten, bei denen keine klinischen Erscheinungen wahrgenommen werden konnten.

Von 17 an unserer Klinik wegen eines gutartigen intrathorakalen Sympathicustumors operierten Patienten wurde die Geschwulst in 7 Fällen im Rahmen einer Röntgen-Reihenuntersuchung als Zufallsbefund entdeckt. 2 davon hatten nur so geringe Beschwerden, daß sie keinen Arzt aufsuchten, die übrigen 5 waren völlig beschwerdefrei.

Die restlichen 10 Patienten gaben anamnestisch verschiedene mehr oder weniger starke Beschwerden an. Es konnten im einzelnen folgende Symptome beobachtet werden:

- 8 mal Schmerzen im Rücken, in der betreffenden Thoraxseite, manchmal in einen oder beide Arme ausstrahlend;
- 6 mal Ruhe- oder Belastungsdyspnoe, "Lufthunger";
- 5 mal pectanginöse Beschwerden;
- 3 mal neurologische Erscheinungen in den Beinen, Schwächegefühl und Parästhesien;
- 2 mal Schweißausbrüche, davon einmal halbseitig auftretend;
- 4 mal mehr uncharakteristische Beschwerden, wie Müdigkeit, Abgeschlagenheit, Appetitlosigkeit und Gewichtsverlust, unklare Fieberschübe oder allgemein vegetativ-nervöse Erscheinungen;
- vermehrter Husten und geringer Auswurf konnte nur in einem Fall beobachtet werden, ein Horner-Syndrom bei den gutartigen Tumoren nie.

Die beiden Träger maligner Tumoren klagten über starke, verschieden lokalisierte neuralgiforme Schmerzen. Bei beiden konnten neurologische Symptome

gefunden werden, in einem Fall Abschwächung der groben Kraft im rechten Bein und Inkontinenz der Blase bei gesteigertem ASR und PSR rechts und Fußklonus, sowie fehlendem Cremasterreflex und abgeschwächten Bauchdeckenreflexen (da das linke Bein nach einer Schußverletzung Oberschenkelamputiert war, konnte dort kein Reflexstatus erhoben werden). Im anderen Fall fanden sich hypästhetische Zonen am Arm. Außerdem klagte diese Patientin über zunehmende Dyspnoe und es wurde ein Horner-Syndrom auf der Tumorseite beobachtet. Von allen 19 Patienten konnten 5 anamnestisch über eine länger oder kürzer zurückliegende Pleuritis auf der Tumorseite berichten.

Im allgemeinen bereiten also die, mit Ausnahme der malignen Formen sich sehr langsam entwickelnden, Grenzstrangtumoren dann diagnostische Schwierigkeiten, wenn keine Symptome auf eine Beteiligung des Sympathicus hinweisen. Die oft nur dürftigen subjektiven Beschwerden und objektiven Befunde erschöpfen sich in den unspezifischen Allgemeinerscheinungen, die alle raumbeschränkenden Prozesse im Brustraum zeigen können.

Bei der Untersuchung fällt deshalb neben einer perkutorischen Dämpfung und eventueller Abschwächung des Atemgeräusches im Tumorbereich nur bei großen Geschwülsten ein Zurückbleiben der betreffenden Thoraxseite bei der Atmung oder eine vermehrte Venenzeichnung über der Brust auf. Ein Pleuraerguß kann nach Mitteilung anderer Autoren gelegentlich diagnostiziert werden, wurde aber bei keinem unserer 19 Patienten beobachtet. Da die exakte Diagnose durch die Untersuchungen rein klinischer und physikalischer Art, wie Inspektion, Perkussion und Auskultation, also nicht allein gestellt werden kann, müssen andere Untersuchungsmethoden herangezogen werden. Das wichtigste Hilfsmittel, das uns dabei zur Verfügung steht, ist die Röntgenuntersuchung. Durchleuchtung und Aufnahmen in 2 Ebenen sind unerlässlich. Durch sie kann zwar in der Regel noch keine Artdiagnose gestellt werden und sie ist deshalb nur in Verbindung mit anderen Beobachtungen zu verwerten, doch gibt sie uns Aufschluß über die Größe und Lage der Tumoren. Die Aufnahmen des knöchernen Thorax können bei Erweiterung eines Foramen intervertebrale auf das Vorhandensein einer Sanduhrgeschwulst hinweisen. Um die genauere Lokalisation und Abgrenzung gegen das umgebende Gewebe zu erreichen, wird meist noch die Tomographie angewandt, die Schlußfolgerungen über die Struktur zuläßt und damit die Unterscheidung gegenüber Cysten ermöglichen kann. Mit ihrer Hilfe ist auch der mediale Rand der Geschwulst, der im allgemeinen im Mittelschatten verschwindet, dar-

zustellen. Ebenso kann durch das Schichtbildverfahren die extrapleurale Lage des Tumors sichtbar gemacht werden. Man erkennt dabei deutlich, wie die Pleura von der Brustwand genau über der Oberfläche des Tumors abgehoben wird. Zur funktionellen Diagnostik kann neben der Durchleuchtung gegebenenfalls die Kymographie und die Ösophagusbreipassage herangezogen werden. Während die Kymographie das sicherste Verfahren zur Abgrenzung der Tumoren gegen Aneurysmen der großen Gefäße darstellt, dient die Kontrastdarstellung der Speiseröhre dem Ausschluß von Ösophagusdivertikeln und -cysten oder Morgagni'schen Hernien des Magens. Der diagnostische Pneumothorax wurde früher, besonders bei großen Tumoren, die eine ganze Thoraxkuppel einnehmen können, häufiger angewandt. Er sollte das Verhältnis der Geschwulst gegenüber der Lunge, sowie ihre extra- oder intrapleurale Lage darstellen. Sauerbruch lehnt ihn ab, weil er verschiedene Nachteile bietet. Die Methode ist heute weitgehend verlassen. Sie wurde bei uns nur in 3 früheren Fällen angewandt, in den letzten Jahren machen auch wir keinen Gebrauch mehr davon. Das Pneumomediastinum ist lediglich bei Tumoren im vorderen Mittelfellraum von größerem Interesse. Da es zudem nicht ungefährlich ist, wurde es bei unseren Fällen nicht angewandt. Die Bronchographie kann bei Verdacht auf Stenose der Trachea oder des Bronchialbaumes einmal notwendig werden. Eine Angiocardiographie sollte nur dann vorgenommen werden, wenn der dringende Verdacht auf ein Aneurysma mit keiner anderen Methode entkräftet werden kann. Zur differentialdiagnostischen Sicherung gegenüber der Lymphogranulomatose, dem Lymphosarkom sowie den leukämischen und aleukämischen Lymphadenosen schlagen neben anderen Autoren Lahm und Heuer eine Probebestrahlung auf den Herd vor. Bei Vorliegen dieser Tumoren würde er dann (bei einer Dosis von 200 - 300 r) "wie Butter an der Sonne" in 4 - 10 Tagen einschmelzen. Heuer betont sogar, daß die diagnostische Probebestrahlung den Beweis erbringen könne, ob es sich überhaupt um einen gut- oder bösartigen Tumor handle, da auch Sarkome, Carcinome und Teratome eine Tendenz zur Verkleinerung zeigten. Im Gegensatz zu dieser Auffassung steht aber die Beobachtung, daß gerade die malignen Sympathicustumoren im allgemeinen strahlenrefraktär sind. Herbig warnt vor einer Probebestrahlung dann, wenn der Verdacht auf eine Tuberkulose nicht mit größter Wahrscheinlichkeit ausgeschlossen werden kann.

Zusätzlich zu diesen verschiedenen Arten der röntgenologischen Untersuchungstechnik kann im gegebenen Fall noch die serologische Diagnostik zum Ausschluß einer Lues (Aortenaneurysma) und einer Echinokokkuscyste herangezogen werden. Wenn der Echinokokkus im Mediastinum auch äußerst selten angetroffen

wird, so muß an sein Vorhandensein doch besonders dann gedacht werden, wenn man eine Probepunktion des Tumors vornehmen will. Er muß also auf alle Fälle vorher ausgeschlossen werden. Die bakteriologische und histologische Untersuchung des Punktes kann eine weitere diagnostische Hilfe bieten. Selbstverständlich sollen auch Blutbild und Senkung wegen des möglichen Vorhandenseins einer Lymphadenose oder eines entzündlichen Geschehens beachtet werden. Als letzte Entscheidung bleibt immer die Probethorakotomie in Erwägung zu ziehen. Durch moderne Narkoseverfahren und antibiotischen Schutz hat sie in den letzten Jahren stark an Risiko verloren. Findet sich dann ein inoperabler Tumor, so wird der Patient mit diesem Eingriff keinen allzu großen Gefahren ausgesetzt, verglichen mit dem Risiko, das für ihn bestünde, wenn man einen operablen Tumor belassen würde, der sich möglicherweise später erst als maligne herausstellt.

Differentialdiagnostisch muß für die Sympathicusgeschwülste im Thoraxraum folgendes in Betracht gezogen werden:

Bei den im allgemeinen im vorderen Mediastinum liegenden Tumoren (Thymome, Teratome, Dermoidcysten, Lymphosarkom, Lymphogranulom, Lymphadenosen, Strumen, metastatische Drüsentumoren, Lipome, Fibrome) wird nur sehr selten eine Lokalisation im hinteren Mediastinum beobachtet. Am häufigsten ist dies noch der Fall bei den Fibromen. Die lymphogenen Tumoren treten in der Regel symmetrisch auf und sind durch ihre Strahlenempfindlichkeit, ihre Veränderungen im Blutbild meist gut abzugrenzen. Die intrathorakale Struma kann vereinzelt auch im hinteren Mittelfellraum angetroffen werden, sie findet sich dann sogar häufig asymmetrisch und bewirkt hochgradige Verlagerung von Ösophagus und Trachea. Im wesentlichen können die eben erwähnten Tumoren also bei differentialdiagnostischen Erwägungen vernachlässigt werden.

Im hinteren Mediastinum erfordern folgende Erkrankungen, die sich als Tumoren präsentieren, Beachtung:

Die sehr seltene Echinokokkuscyste kann ebenso wie ein Grenzstrangtumor im paravertebralen Winkel liegen. Neben der Serologie, die jedoch nicht in jedem Fall zuverlässig zu sein braucht, dient vor allem die Durchleuchtung im seitlichen Strahlengang und die Tomographie ihrer Erkennung. Während nämlich die Sympathicusgeschwulst in der Regel der Wirbelsäule breitbasig aufsitzt, sieht man beim Echinokokkus deutlich die scharfe, konvexe Begrenzung der Cyste nach medial.

Eine Meningocele im Thoraxabschnitt kann als Neurinom imponieren, wenn sie unter Erweiterung des Foramen intervertebrale im hinteren Mediastinum zu liegen kommt.

Bronchial- und Trachealcysten sind im allgemeinen durch ihre intrapleurale Lage und den Zusammenhang mit dem Bronchialbaum durch die Tomographie abzugrenzen.

Der Senkungsabsceß kann in seiner Lokalisation durchaus einem Neoplasma gleichen. Nach einer Mitteilung von H e u e r wurde ein solcher "Tumor", der außer geringen Schmerzen keinerlei Symptome bot (weder Leukocytose noch Fieber), irrtümlicherweise operiert.

Entscheidendere Fehldiagnosen, wie sie vor allem nach flüchtiger Durchleuchtung gestellt werden, konnten wir an unserem Krankengut beobachten. 3 Patienten waren außerhalb wegen eines "Lungentumors" röntgenbestrahlt worden. 3 andere wurden uns von Lungenheilstätten zuverlegt, wohin sie unter dem Verdacht einer Tuberkulose eingewiesen worden waren.

Fibrome und Neurofibrome von den Sympathicustumoren zu unterscheiden, ist nicht nur unmöglich, sondern auch unnötig, weil die Therapie auch bei diesen Tumoren in der Operation besteht; es sei denn, es handele sich um eine generalisierte Fibromatose, bei der von der operativen Entfernung eines Mediastinaltumors Abstand genommen werden soll.

Als letztes sei noch an das ganz seltene Vorkommen der Paragangliome des Mediastinums erinnert. Sie gehen in der Regel mit beachtlicher Hypertonie einher, die sowohl anfallsweise als auch dauernd auftreten kann. Im Anfall sind systolische Werte bis zu 300 mm Hg keine Seltenheit. Zur Differentialdiagnose gegenüber dem renalen Hochdruck steht neben anderen klinischen Untersuchungen der positive Ausfall des Regitin-Tests zur Verfügung.

III. THERAPIE

Sowohl die benignen als auch die malignen Sympathicustumoren sind, wie schon erwähnt, strahlenrefraktär. Eine Bestrahlung ist also von vornherein aussichtslos, da mit einer Rückbildung der Tumoren nicht gerechnet werden

kann. Ein Erfolg ist nach H e r b i g nur dort rein symptomatisch zu erzielen, wo bei inoperablen malignen Geschwülsten die schmerzlindernde Wirkung der Röntgenstrahlen ausgenützt werden kann.

So ist die einzig mögliche Behandlung in der operativen Entfernung der Tumoren zu sehen. Sie soll auch dann durchgeführt werden, wenn die Geschwulst noch klein ist und keine wesentlichen Beschwerden verursacht, da eine spätere maligne Entartung aus früher beschriebenen Gründen nicht mit Sicherheit auszuschließen ist.

Die ersten genauen Beschreibungen zur extrapleurale Eröffnung des hinteren Mediastinums stammen von H e i d e n h a i n (1899) und E n d e r - l e n. Eine Modifikation dieser Methode hat S a u e r b r u c h angegeben. Wegen der Gefahr des Einreißens der Pleura und der beschränkten Übersichtlichkeit mußte zwei- und mehrzeitig operiert werden. Heute ist diese Methode zugunsten der offenen transpleuralen aufgegeben. S a u e r - b r u c h vertrat als erster die Ansicht, daß der transpleurale Zugang bei großen Tumoren vorteilhafter sei. Die Gefahr dieses Eingriffs lag früher vor allem im Mediastinalflattern, den Pleurareflexen, der Luftembolie, dem Pneumothorax und dem postoperativen Empyem. In den letzten Jahren sind diese Befürchtungen durch den Ausbau der intratrachealen Narkose sowie die antibiotische Therapie praktisch bedeutungslos geworden. Die Operation wird an unserer Klinik immer in Seitenlagerung vorgenommen. Ein Eingehen in Bauchlage wegen gleichzeitiger Laminektomie bei Sanduhrgeschwülsten wurde nicht durchgeführt. Diese Methode wird von H e r b i g sehr befürwortet. Bei einem Patienten, den wir wegen einer Sanduhrgeschwulst operierten, wurde diese in zweizeitigem Vorgehen entfernt. In der ersten Sitzung wurde durch Laminektomie der spinale Anteil und in der zweiten Sitzung der intrathorakale Anteil exstirpiert.

IV. KASUISTIK

In den Jahren 1950-58 wurden an der Chirurgischen Universitätsklinik in München 19 Patienten wegen intrathorakaler Sympathicustumoren oder Neurinome operiert. Dabei handelte es sich um 13 Frauen und 6 Männer im Alter zwischen 8 und 65 Jahren. Unter den 10 Trägern eines Neurinoms waren 7 Frauen und 3 Männer. Diese Tumoren fanden sich 8 mal auf der rechten und zweimal auf der linken Thoraxseite. Von 7 Ganglioneuromen

waren 5 Frauen und 2 Männer betroffen. Die Lokalisation war rechts 5 mal, links 2 mal. Außerdem wurde ein Sympathogoniom bei einem Mädchen auf der linken und ein maligne entartetes Neurinom bei einem Mann auf der rechten Thoraxseite gefunden.

Fall 1:

Maria O., 39 Jahre

Bei der Patientin, die angeblich seit Geburt an Gehstörungen litt und in letzter Zeit nicht ohne fremde Hilfe gehen konnte, bestanden seit 4 Jahren Schmerzen in der rechten Rückenseite. Da sich in letzter Zeit auch Atemnot einstellte und bei einer Rö.-Untersuchung ein Schatten im rechten Thoraxraum nachgewiesen wurde, kam die Patientin 1956 in ein Lungensanatorium, von wo sie an unsere Klinik überwiesen wurde.

Bei der Aufnahme fand sich neben einer linkskonvexen Skoliose der BWS eine Tetraspastik, wobei die Beine stärker betroffen waren als die Arme. Perkutorisch und auskultatorisch konnte über den Lungen kein pathologischer Befund festgestellt werden.

Im Rö.-Bild sah man in Höhe des Aortenknopfes rechts paravertebral, der Wirbelsäule unmittelbar anliegend, eine kleinapfelgroße, glatt begrenzte Verschattung und weiter lateral einen kirschgroßen Herd von der selben Strahlendichte.

Die Operation wurde in intratrachealer Narkose mit Eröffnung der Brusthöhle durch Incision im 5. ICR ausgeführt. Es zeigte sich paravertebral in Höhe der 3.-4. Rippe ein durch Einschnürung unterteilter, größtenteils derber, gut faustgroßer Tumor, der von Pleura parietalis überzogen war. Er ließ einen deutlichen Zusammenhang mit dem Grenzstrang erkennen. Der gesamte Sympathicus war ödematös verdickt und wies an mehreren Stellen cystische Aufreibungen auf. Der Tumor wurde teils stumpf, teils scharf ausgelöst. Makroskopisch handelte es sich um eine zwerchackähnliche Geschwulst, die aus einem hühnereigroßen medialen und taubeneigroßen lateralen, relativ gut abgekapselten Tumor bestand. Der stark verdickte Grenzstrang ging völlig in dem Tumor auf. Auf der Schnittfläche zeigt die Geschwulst überwiegend faserige Beschaffenheit mit vereinzelt ödematösen Abschnitten.

Histologisch bestand das Tumorgewebe aus Faserbündeln mit länglichen Kernen, die vielfach wirbelartige Anordnung und Durchflechtung aufwiesen. Die Kerne waren in Palisadenstellen angeordnet. Bei der van-Gieson-Färbung fand

man in den Randpartien relativ viel collagene Faserbildung innerhalb der gebündelten Geschwulstzellstränge.

Diagnose: Neurinom.

Fall 2:

Gertrud K., 37 Jahre

Bei der Patientin, die 1956 zur Operation eingewiesen wurde, bestanden seit 6 Jahren manchmal ziehende Schmerzen, von der Wirbelsäule etwa in Brustmitte nach vorn ausstrahlend. Vor 5 Jahren wurde als Zufallsbefund bei einer Röntgen-Reihenuntersuchung ein Rundschatten im linken hinteren Mediastinum entdeckt. Da in der letzten Zeit die Schmerzen zunahmen und außerdem Atemnot und Lufthunger auftraten, suchte die Patientin einen Arzt auf. Bei der Untersuchung konnten außer einer deutlichen Dämpfung von etwa Handbreite rechts paravertebral in Höhe des 5.-7. BWK klinisch keine pathologischen Organbefunde erhoben werden.

Das Röntgen-Bild bestätigte die frühere Diagnose. Es zeigte sich ein doppeltfaustgroßer, strahlendichter, glatt begrenzter Rundschatten im rechten Costovertebralkwinkel in Höhe des 6. BWK.

Bei der Operation stellte sich ein gut zweifautgroßer, von Pleura überzogener Tumor dar, der breitbasig aus dem Sympathicus entsprang und sich stumpf gut abtragen ließ.

Makroskopisch: 350 g schwerer, aus einem großen und einem kleinen Anteil bestehender, allseitig gut abgekapselter Tumor, der auf dem Schnitt einige Erweichungsherde aufwies. Große Teile im Inneren des Tumors erschienen nekrotisch.

Histologisch fand sich das typische Bild eines Neurinoms.

Fall 3:

Maria B., 32 Jahre

Die Kranke, die außer einer Pleuropneumonie und einer Strumektomie im Jahre 1953 anamnestisch keine weiteren Erkrankungen angab, klagte seit einem

halben Jahr über zunehmende Atemnot, Müdigkeit, Appetitlosigkeit und Gewichtsverlust. Außerdem traten Schmerzen im Rücken und in den unteren Thoraxabschnitten beiderseits auf. In einem auswärtigen Krankenhaus wurde 1956 wegen eines "Lungentumors" eine Röntgen-Bestrahlung von insgesamt 3600 r durchgeführt, die zu keiner Besserung führte.

Bei der Aufnahme fand sich bei der 32-jährigen asthenischen Patientin ein ausgeprägter Rundrücken. Über der Lunge konnte im Bereich des rechten Oberfeldes paravertebral eine geringe Dämpfung beobachtet werden.

Auf dem Röntgen-Bild zeigte sich eine kindsfaustgroße, homogene Verschattung im rechten hinteren Mediastinum paravertebral in Höhe der 4.-6. Rippe. Der Tumor wies glatte Begrenzung auf, eine Umgebungsreaktion der Lunge konnte nicht gesehen werden.

Die Operation und der postoperative Verlauf waren komplikationslos.

Die makroskopisch zwerchsackförmige Geschwulst war 70 g schwer und an einigen Stellen knollig vorgewölbt, auf der Schnittfläche von gelb-brauner Farbe und faseriger Beschaffenheit.

Histologisch handelte es sich wiederum um ein Neurinom, das die typischen spindelförmigen Zellen und Parastellung der Kerne erkennen ließ.

Fall 4:

Otto R., 51 Jahre

Seit einem vor 13 Jahren durchgemachten Flecktyphus klagte der Patient über rheumatische Schmerzen in beiden Schultern und im linken Arm. 2 Monate vor der Einweisung 1957 trat Atemnot, vorwiegend bei körperlicher Anstrengung und Witterungsumschlag, auf.

Bei der Aufnahme fand sich außer gering atemverschieblichen, etwas hoch stehenden Lungengrenzen beiderseits perkutorisch und auskultatorisch kein pathologischer Befund. Im Differentialblutbild fiel eine mäßige Leukocytose und angedeutete Linksverschiebung auf.

Das Röntgen-Bild zeigte eine gut taubeneigroße, glatt begrenzte, homogene Verschattung im rechten hinteren Mediastinum in Höhe des 7. BWK, der Wirbelsäule unmittelbar anliegend.

Die Operation war durch Verwachsungen zwischen Pleura und Lunge erschwert. Der Tumor, welcher der Wirbelsäule breitbasig auflag, konnte nach Spaltung der Pleura stumpf ausgelöst werden.

Makroskopisch: Etwas über taubeneigroßer, von dünner Kapsel überzogener

Tumor, der im Zentrum erweicht war und auf der Schnittfläche eigentümlich glasig-durchsichtig erschien.

Histologisch handelte es sich um ein Neurinom, das größere ödematöse Bezirke und relativ wenig collagene Fasern enthielt.

Fall 5:

Martha B., 43 Jahre

Bei der Patientin bestand seit 3 Jahren eine Allergie gegen Seefische sowie Heuschnupfen. Seit 2 Jahren verspürte sie ein Druckgefühl in der rechten Thoraxseite. Es wurde deshalb in einem auswärtigen Krankenhaus eine Röntgen-Aufnahme angefertigt und ein Tumor diagnostiziert, woraufhin die Punktion dieses Tumors vorgenommen wurde. Das Ergebnis der Untersuchungen konnten wir leider nicht in Erfahrung bringen.

Bei der Aufnahme 1950 war rechts paravertebral eine umschriebene Dämpfung in Höhe der 8. Rippe festzustellen, die nach lateral bis zur Scapularlinie reichte.

Röntgenologisch sah man einen rundlichen, mandarinengroßen Tumorschatten, der sich rechts neben der Wirbelsäule zwischen dem Abgang der 7. - 9. Rippe ausdehnte.

Bei der Operation wies der rechte Lungenunterlappen Verklebungen mit der die Geschwulst überziehenden Pleura auf, die stumpf gelöst wurden. Der Tumor ließ sich ohne Schwierigkeiten entfernen.

Der makroskopisch knapp faustgroße, von derber Kapsel umgebene, ziemlich harte Tumor zeigte auf dem Schnitt gelblich-weiße Farbe und überwiegend faserige Beschaffenheit.

Histologisch entsprach das Bild einem gleichförmig gebauten Neurinom, das sich durch großen Bindegewebsreichtum auszeichnete.

Fall 6:

Gerda W., 34 Jahre

Bei der Patientin begann die Erkrankung 1946 mit starken Rückenschmerzen, die zwischen beide Schulterblätter ausstrahlten. Gleichzeitig bestanden Magenbeschwerden. Im Rahmen einer Magendurchleuchtung wurde zufällig

ein Tumor im linken hinteren Mediastinum beobachtet. Es erfolgte eine Behandlung mit Röntgen-Tiefenbestrahlung, die keinen Erfolg zeitigte. 1 Jahr später kam die Patientin in unsere Behandlung.

Bei der Aufnahme fand sich perkutorisch und auskultatorisch über beiden Lungen kein krankhafter Befund. Auch an den übrigen Organen konnten klinisch keine krankhaften Veränderungen gefunden werden.

Röntgenologisch stellte sich ein taubeneigroßer, scharf begrenzter Tumor im linken hinteren Mediastinum dar.

Bei der Operation ließ sich ohne wesentliche Mühe der glattwandige Tumor aus seinem Bett zwischen 7. und 8. Rippe links paravertebral auslösen.

Die makroskopisch grau-weiß erscheinende, sehr derbe, von einer Kapsel umgebene Geschwulst zeigte histologisch das Bild eines typischen Neurinoms.

Fall 7:

Charlotte O., 40 Jahre

Die Patientin erkrankte vor 4 Jahren an einer Pleuritis. Anlässlich einer Lungendurchleuchtung wurde 1954 eine Verschattung im rechten Brustraum festgestellt. In den letzten Wochen bestanden lediglich geringgradige Rückenschmerzen.

Bei der klinischen Untersuchung war über dem rechten Mittelfeld dorsal eine Schallverkürzung und ein abgeschwächtes Atemgeräusch zu hören. Es bestand ein Druckschmerz der 7.-8. Rippe rechts 2 cm neben der Wirbelsäule.

Das Röntgen-Bild ließ eine homogene, runde, gut abgegrenzte Verschattung rechts in Höhe der 8. Rippe paravertebral erkennen.

Die Operation deckte einen kindsfaustgroßen, derben, von einer Kapsel umgebenen Tumor im rechten Costovertebralwinkel auf, der sich ohne Schwierigkeiten entfernen ließ.

Histologisch zeigte sich ein relativ faserreiches Neurinom.

Fall 8:

Anna Sch., 55 Jahre

Bei einer Röntgen-Reihenuntersuchung wurde bei der Kranken 1956 in der rechten Thoraxkuppel eine Verschattung festgestellt. Sie kam deshalb in ein

Lungensanatorium, von wo sie nach erneuter Röntgen-Kontrolle zur Operation überwiesen wurde. Die Patientin litt außerdem seit einigen Jahren an einem Diabetes, der mit 10 Einheiten Altinsulin eingestellt war. Es bestand ein Hochdruck von RR 200/105 und eine hyperchrome Anämie. Über der Lunge konnte man im Bereich des rechten Oberfeldes paravertebral eine geringe Schallverkürzung feststellen.

Die Röntgen-Aufnahme zeigte in der rechten Thoraxkuppel einen kleinapfelgroßen, scharf begrenzten Rundschaten, der der Wirbelsäule breitbasig auflag. Die Pleura war im Bereich des Tumors saumförmig verbreitert. Bei der Operation fand sich ein sehr derber, kindsfaustgroßer Tumor in Höhe der 2. - 3. Rippe, der teils stumpf, teils scharf von dem ihm anliegenden Sympathicus gelöst werden konnte.

Die makroskopisch gut abgekapselte, faserige Geschwulst von vorwiegend weiß-grauer Farbe wies im Zentrum einzelne Erweichungsherde auf. Histologisch handelte es sich um ein Neurinom.

Fall 9:

Franz D., 33 Jahre

Bei dem Patienten bestand angeblich 1944 eine vorübergehende "Nervenschwäche" nach Erfrierungen. Alle 4 Extremitäten seien gelähmt gewesen, ein Gehen unmöglich. Vor ca. 2 Jahren wurde bei einer Röntgen-Reihenuntersuchung ein Tumor im Brustraum festgestellt. Der Patient begab sich deshalb jedes halbe Jahr zur Röntgen-Kontrolle, wobei eine Größenzunahme des Tumors beobachtet werden konnte. In den letzten Monaten bestanden auffallende Nervosität und Parästhesien in beiden Unterarmen. Außer einem Engegefühl über dem Brustbein bei psychischer Erregung bestanden zur Zeit der Aufnahme 1955 keine subjektiven Beschwerden. Sensibilität, Tonus, Koordination und Reflexverhalten waren normal. Perkutorisch und auskultatorisch konnte über der Lunge kein pathologischer Befund festgestellt werden.

Die Röntgen-Aufnahme ließ einen pflaumengroßen, glatt konturierten Schatten erkennen, welcher in Höhe des 5. - 6. BWK rechts aus dem Mediastinalschatten hervorrangte.

Bei der Operation zeigte sich, dem Sympathicus aufsitzend, ein von Pleura überzogener, kleinapfelgroßer Tumor, der exstirpiert wurde.

Histologisch fanden sich nur in den Randpartien gröbere kollagene Faserbildungen, während im Inneren des Tumors die typischen, für das Neurinom charakteristischen Spindelzellen in größerer Anzahl beobachtet wurden.

Fall 10:

Adolf S., 42 Jahre

1944 wurde bei dem Patienten anlässlich einer Durchleuchtung im rechten Brustraum nahe der Wirbelsäule ein Tumor festgestellt. Es wurde damals der Verdacht auf ein Aneurysma ausgesprochen. Erst seit 1951 klagte der Kranke über Beschwerden in Form von manchmal halbseitig auftretenden Schweißausbrüchen, ausgesprochene Nervosität und Mattigkeit.

Bei der Aufnahme fand sich außer einer Schallverkürzung rechts paravertebral vom 6. - 9. BWK kein krankhafter Organbefund.

Das Röntgen-Bild ließ eine ovale, scharf begrenzte, ca. apfelgroße, extrapleural gelegene Geschwulst in Höhe des 6. - 10. BWK erkennen.

Die Operation verlief ohne Besonderheiten, der postoperative Verlauf war komplikationslos.

Eine Nachuntersuchung nach 6 Jahren zeigte den Patienten beschwerdefrei. Histologisch handelte es sich um ein Neurinom, das im wesentlichen aus marklosen, sich durchflechtenden Nervenbündeln bestand und zwischendurch die typische palisadenförmige Anordnung der Kerne erkennen ließ.

Fall 11:

Max P., 8 Jahre

Wegen mehrfacher unklarer Fieberschübe wurde der Junge 1956 geröntgt und der Verdacht auf einen intrathorakalen Tumor ausgesprochen.

Bei der Aufnahme fand sich in Höhe des Abgangs der 7. Rippe rechts paravertebral eine Schallverkürzung. Temperatursteigerungen wurden während des Klinikaufenthaltes nicht beobachtet. Weder Blutbild noch Senkung waren pathologisch verändert.

Röntgenologisch stellte sich eine etwa apfelgroße, extrapleural gelegene, homogene Verschattung im rechten Costovertebralwinkel zwischen 6. und 8. Rippe dar.

Die Operation ließ nach Abdrängen der Lunge eine derbe, glatt begrenzte Geschwulst an der röntgenologisch diagnostizierten Stelle erkennen, der Grenzstrang verlief an der Dorsalseite des Tumors und faserte sich teilweise fächerförmig in ihm auf. Er mußte in diesem Abschnitt mitreseziert werden. Makroskopisch zeigte der 150 g schwere, etwas über apfelgroße Tumor eine mäßig derbe Kapsel mit einigen knolligen Randverdickungen. Auf dem Schnitt

war er weißlich-grau, von faseriger Beschaffenheit.

Histologisch bestand die Geschwulst aus marklosen Nervenfasern, zwischen denen überall Ganglienzellen eingestreut lagen. Die Ganglienzellen waren einkernig und mehrfach von deutlichen kleinen Kapselzellen umgeben. Vereinzelt fanden sich auch Degenerationsformen mit Kernverlust und Plasmazerfall.

Das Bild entsprach dem eines Ganglioneuroms.

Fall 12:

Else K., 13 Jahre

Vor einem Jahr wurde bei dem Mädchen anlässlich einer Reihendurchleuchtung eine "Verschattung der linken Lunge" festgestellt. Daraufhin erfolgte Einweisung in eine auswärtige Klinik. Die 1953 durchgeführte Röntgen-Kontrolle zeigte den gleichen Befund, weshalb uns die kleine Patientin zur Operation überwiesen wurde.

Es bestanden bei der Aufnahme keine subjektiven Beschwerden und auch die klinische Untersuchung ließ nichts eindeutig Krankhaftes erkennen.

Im Röntgen-Bild wölbte sich aus dem oberen Mediastinum links eine knapp faustgroße Verschattung vor, die von der oberen Thoraxapertur bis in Hilushöhe reichte und zu geringfügiger Ventralverlagerung und Streckung der Trachea geführt hatte. Die Schichtaufnahme zeigte, daß der Tumor zu keiner Beeinträchtigung des Bronchialsystems geführt hatte.

Die Operation ließ erkennen, daß der im linken Costovertebralwinkel sitzende, etwa kinderfaustgroße, glatte Tumor, in welchen der Sympathicus einmündete, der Aorta descendens an einer Stelle aufsaß, aber keine nähere Beziehung zu ihr hatte. Nach Spaltung der Pleura stellten sich 3 kleine, zapfenförmige Ausläufer dar, die die Geschwulst in die Foramina intervertebralia III-V abgab. Der Tumor wurde unter scharfer Durchtrennung des in ihm aufgehenden Grenzstranges entfernt.

Makroskopisch zeigte die etwa gänseeigroße, allseitig gut abgekapselte Geschwulst an einigen Stellen knollige Vorwölbungen. Auf der Schnittfläche war sie von überwiegend faseriger Struktur und weißgrauer Farbe. Histologisch fanden sich neben meist marklosen und einigen markhaltigen Nervenfasern an mehreren Stellen Nesten von Ganglienzellen: Ganglioneurom.

Fall 13:

Rosa F., 44 Jahre

Mit 21 Jahren war bei der Patientin eine osteoplastische Schädeloperation mit Tibiaspanverpflanzung vorgenommen worden. Ob es sich dabei um eine Tumorentfernung handelte, konnte nicht eruiert werden. Vor einem halben Jahr wurde anlässlich einer Röntgenreihenuntersuchung ein Rundtumor der rechten Lunge festgestellt. Seit dieser Zeit stand die Patientin unter laufender Kontrolle des Gesundheitsamtes. Sie klagte über keinerlei Beschwerden und wurde nach der letzten Kontrolle 1956 zur Klärung der Diagnose eingewiesen.

Bei der ausgesprochen adipösen Patientin war nur eine schwache Schallverkürzung im Bereich des rechten Oberfeldes wahrzunehmen. Andere pathologische Organbefunde bestanden nicht.

Auf dem Röntgenbild wurde ein glatt begrenzter, in der rechten oberen Thoraxkuppel gelegener Rundschatten festgestellt.

Operation und postoperativer Verlauf waren komplikationslos.

Der 90 g schwere, weißliche, glatt begrenzte, mäßig derbe Tumor ließ auf dem Schnitt eine Gliederung in mehrere Knoten erkennen.

Histologisch handelte es sich wiederum um ein typisches Ganglioneurom.

Fall 14:

Juliane P., 30 Jahre

Seit einer mit 18 Jahren durchgemachten Diphtherie klagte die Patientin über stechende Schmerzen in der Herzgegend, die in den linken Arm ausstrahlten und anfallsweise auftraten. Die Schmerzen nahmen in letzter Zeit stark zu, außerdem wurde die Patientin kurzatmig.

Bei klinischer Untersuchung waren die inneren Organe ohne krankhaften Befund.

Im Röntgenbild zeigte sich auf der linken Seite neben dem Gefäßband eine mandarinengroße, scharf abgesetzte Verschattung, die auf den Seitenaufnahmen im dorsalen Abschnitt zu liegen kamen. Das Bronchialsystem war von der Geschwulst verdrängt und wich bogenförmig aus.

Die Operation ergab einen von Pleura überzogenen, gänseeigroßen Tumor links paravertebral in Höhe des Aortenbogens, dem der Sympathicus tangential

anlag. Er konnte von ihm gut abgelöst werden.

Auf der Schnittfläche war er gleichmäßig fest und von überwiegend grauer Farbe.

Histologisch zeigten sich die typischen Merkmale eines Ganglioneuroms.

Fall 15:

Therese H., 41 Jahre

Wegen einer vor 3 Jahren durchgemachten Rippenfellentzündung wurde bei der Patientin eine Röntgen-Untersuchung durchgeführt, die einen Rundschatten in der rechten Thoraxkuppel aufdeckte. Bei einer Kontrolluntersuchung nach 2 Jahren zeigte sich, daß sich der Tumor um das Doppelte vergrößert hatte. Seit einem halben Jahr verspürte die Patientin stechende Schmerzen, vor allem im Liegen. Sie klagte außerdem über Kurzatmigkeit bei Anstrengungen und über rasche Ermüdbarkeit.

Über dem rechten Oberfeld konnte bei klinischer Untersuchung paravertebral eine geringe Dämpfung wahrgenommen werden.

Bei der 1955 an unserer Klinik angefertigten Röntgen-Aufnahme sah man in der rechten Thoraxkuppel, der Wirbelsäule breitbasig anliegend, eine etwa pfirsichgroße Verschattung von homogenem Charakter.

Die Operation brachte einen glatten, mäßig derben, gut pflaumengroßen Tumor zur Darstellung, der stumpf von Sympathicus abgelöst werden konnte.

Der allseits gut abgekapselte, auf der Schnittfläche grauweißleckige, fischfleischartige Tumor zeigte histologisch das Bild eines Ganglioneuroms.

Fall 16:

Edith St., 13 Jahre

Die kleine Patientin klagte von Seiten der Brustorgane nie über irgendwelche Beschwerden. Bei einer 1954 durchgeführten Röntgen-Reihenuntersuchung in der Schule wurde eine Verschattung im rechten Thoraxraum festgestellt, die als "paravertebrale Cyste" angesprochen wurde.

Perkutorisch fand sich in Höhe des Schulterblattes medial ein geringgradig

verkürzter Klopfeschall, an den übrigen inneren Organen war kein pathologischer Befund zu erheben.

Im Röntgen-Bild erstreckte sich vom 1. - 6. BWK rechts paravertebral eine kalottenförmige Verdichtung, die nach lateral scharf begrenzt war. Es bestand weder Mediastinalverlagerung noch Verdrängung des Bronchialsystems.

Bei der Operation fand sich in der rechten Thoraxkuppel, vom Sympathicus ausgehend und der Wirbelsäule breitbasig aufliegend, eine ca. 10 cm lange, ovaläre, gut abgekapselte Geschwulst, die stumpf ausgelöst werden konnte. Im histologischen Bild handelte es sich um ein Ganglioneurom.

Fall 17:

Franz K., 55 Jahre

Seit 3 Jahren klagte der Patient über rheumatische Schmerzen, besonders in der rechten Schulter. Bei einer Röntgen-Untersuchung 1949 wurde ein Tumor "in der Nähe der Wirbelsäule" festgestellt. Der Patient sei deshalb dreimal röntgenbestrahlt worden. Die Schmerzen besserten sich zwar nach der Bestrahlung, doch zeigte eine Kontrolle nach einem Vierteljahr keine objektive Befundänderung. Da 1950 erneut ziehende Schmerzen im Brustkorb auftraten, die nach rechts hinten in Richtung auf das Schulterblatt ausstrahlten, wurde der Patient zur Operation des Tumors eingewiesen.

Bei der Aufnahme zeigte sich bei dem Kranken neben einer rechtskonvexen Kyphoskoliose eine deutliche Schallverkürzung rechts zwischen Wirbelsäule und Scapula in einer Ausdehnung von der 8. bis zur 12. Rippe.

Röntgenologisch fand sich paravertebral, der rechten hinteren Thoraxwand anliegend, ein glatt begrenzter Rundschaten. Nach einem diagnostischen Pneumothorax konnte man erkennen, daß der ca. faustgroße Tumor extrapleural lag.

Bei der Operation ließ sich der mit dem Sympathicus in Zusammenhang stehende Tumor gut auslösen.

Die histologische Untersuchung ergab ein markscheidenfreies Ganglioneurom, das stellenweise embryonales Bindegewebe enthielt und Zeichen älterer und frischerer Blutungen aufwies.

Fall 18:

Rosa W., 15 Jahre

Im Februar 1950 wurde bei einer Röntgen-Untersuchung eine homogene Verschattung des linken Lungenspitzenfeldes beobachtet. Etwa zur gleichen Zeit traten bei dem Mädchen leichte Atembeschwerden bei körperlicher Anstrengung und ziehende Schmerzen in der linken Rückenseite auf. Die Beschwerden verschlimmerten sich langsam, ebenso vergrößerte sich die röntgenologisch weiter verfolgte Verschattung, die an Dichte zunahm. Im Juli des gleichen Jahres wurde eine inzwischen tastbar gewordene Drüse links supraclavicular entfernt, deren histologische Untersuchung Wachstumsformen zeigte, die den Verdacht auf ein malignes Neuroepitheliom nahelegten.

Bei der Aufnahme zeigte das Mädchen ein deutliches Horner-Syndrom links, eine vermehrte Venenzeichnung über der linken vorderen Brustwand sowie eine massive Dämpfung über dem ganzen linken Oberfeld. Die Patientin machte wechselnde Angaben über hypaesthetische Zonen am linken Arm. Tonus und Koordination waren ungestört.

Die Röntgen-Aufnahme ergab eine gut faustgroße, homogene Verschattung im Bereich der linken Thoraxkuppel, der Wirbelsäule breitbasig aufsitzend. Nach Anlegung eines diagnostischen Pneumothorax erkannte man, daß die Geschwulst keinen Zusammenhang mit der Lunge zeigte.

Bei der Operation fand sich in der linken Thoraxkuppel der gut faustgroße Tumor, der breitbasig der Wirbelsäule auflag und innige Verbindung mit den Zwischenräumen der Wirbelbögen zeigte. Die Auslösung gelang nur gewaltsam unter Mitnahme der Fascia endothoracica. Im Bereich der A. subclavia war es unmöglich, den Tumor radikal zu entfernen.

Makroskopisch wies die relativ weiche Geschwulst ausgesprochen markige Beschaffenheit auf und war auf der Schnittfläche von grau- bis graurötlicher Farbe.

Das histologische Bild entsprach einem Sympathogoniom. Der Gehalt an Neurofibrillen war mäßig, die rundlichen Geschwulstzellen mit sehr chromatinreichen Kernen und schmalen Plasmasäumen bildeten mehrfach rosettenförmige Anordnung.

Die Patientin überstand den operativen Eingriff relativ gut und erholte sich anfänglich. Es kam jedoch innerhalb eines halben Jahres zu rascher Metastasierung und körperlichem Verfall.

Fall 19:

Siegfried B., 38 Jahre

1953 traten bei dem Patienten, der seit einer Schußverletzung 1945 links Oberschenkelamputiert war, Schmerzen in der rechten Lendengegend auf, die sich beim Pressen und Husten sowie in Bauchlage verstärkten. Außerdem beobachtete er Gefühllosigkeit im rechten Bein. Bis Februar 1956 verschlechterten sich diese Beschwerden immer mehr. Es trat ein Gefühl der Steifigkeit und Muskelschwäche im rechten Bein auf und es stellten sich Obstipation und Blaseninkontinenz ein.

Bei der Aufnahme im Juni 1956 zeigten sich bei dem Patienten, der sich in gutem Allgemeinzustand befand, folgende Befunde: An den oberen Extremitäten waren Sensibilität, Tonus und Reflexverhalten ungestört. Am rechten Bein konnte außer einem Fußklonus und gesteigertem ASR und PSR keine Pyramidenzeichen gefunden werden. Der rechte Cremasterreflex fehlte, die Bauchdeckenreflexe waren seitengleich schwach auslösbar. Es bestand außerdem eine Hypalgesie und Termohypaesthesia ab Th 10.

Die suboccipitale Gasmyelographie ließ eine nach Form der Einengung des Spinalkanals wahrscheinlich extradurale Raumbeschränkung in Höhe von Th 8-9 erkennen. In der Röntgen-Übersicht des Thorax konnte knapp unter Hilushöhe ein über faustgroßer Tumor im rechten hinteren Mediastinum diagnostiziert werden, welcher der Wirbelsäule breitbasig auflag.

Bei der Laminektomie konnte ein 2,5 : 1,5 cm großer Tumorknoten entfernt werden. Es zeigte sich, daß das Foramen intervertebrale 8-9 für einen Finger durchgängig war. Nach einer mehrwöchigen Erholungspause wurde die Thorakotomie angeschlossen und der intrathorakale Anteil des Tumors unter teils stumpfer, teils scharfer Präparation vom Sympathicus gelöst.

Makroskopisch: Die etwa apfelgroße, derbe Geschwulst erschien auf dem Schnitt hellweiß und überwiegend faserig.

Histologisch handelte es sich um ein Neurinom, in dem sich Bündel von spindelförmigen Zellen mit relativ großen eben solchen Kernen fanden, die rhythmisch angeordnet und unregelmäßig durchflochten waren. Auffallend war die Bildung langer Kernbänder und sehr ungleichmäßige Chromatinverteilung. Es fanden sich viele Hyperchromasien und eine ganze Reihe atypischer Kernteilungsfiguren. Daneben beobachtete man auch Partien aus lockerem retikulärem Bindegewebe mit geringfügiger Bildung collagener Fibrillen, in dem die Kerne ebenfalls auffällige Polymorphie zeigten. Diese Befunde ließen auf eine maligne Entartung des Tumors schließen.

V. PROGNOSE

Während die Operationsmortalität nach M a k k a s 1934 noch 20 % betrug, dürfte sie heute weit darunter liegen. Unsere 19 Patienten haben den operativen Eingriff alle gut überstanden. Bei dem Mädchen mit dem Sympathogoniom (Fall 18) kam es allerdings, wie schon erwähnt, infolge schneller Recidivierung und Metastasierung innerhalb kurzer Zeit zum körperlichen Verfall. Es starb ca. ein halbes Jahr nach der Operation, eine Sektion wurde nicht durchgeführt.

An postoperativen Komplikationen stellten sich außer einem Pleuraerguß, der sich aber rasch resorbierte, keine Besonderheiten ein. Weder ein Pleuraempyem noch Störungen von Seiten der vegetativen Funktionen, wie sie von W i l h e l m beschrieben sind, traten auf. Dieser fand in der postoperativen Phase nach Exstirpation intrathorakaler Sympathicustumoren manchmal Kollapszustände, Darmatonien oder stärkere Magenbeschwerden. Als besonders kreislaufgefährdet sind vor allem die Patienten anzusehen, bei welchen ein Phaeochromocytom entfernt wurde.

Zusammenfassend möchten wir feststellen, daß die Operation in jedem Fall eines Sympathicustumors im Thoraxraum unbedingt anzuraten ist, da die Möglichkeit einer malignen Entartung nie sicher ausgeschlossen werden kann. Bei durch die modernen Operations- und Narkoseverfahren geringem Risiko erweist sich die Prognose beim Vorliegen eines benignen Tumors als durchaus günstig und läßt eine Dauerheilung erwarten.

ZUSAMMENFASSUNG

In der vorliegenden Arbeit wird nach einem kurzen historischen Rückblick die Einteilung der Sympathicustumoren nach ihrer entwicklungsgeschichtlichen Entstehung vorgenommen. Es wird auf ihr biologisches Verhalten hingewiesen und die Frage ihrer Erblichkeit erörtert, sowie die Verteilung dieser Tumoren über den ganzen Grenzstrang und die Nebennieren dem Vorkommen im Mediastinum gegenüber gestellt.

Bei der Beschreibung der Morphologie sind die primären Sympathicusgeschwülste getrennt von Neurinomen und Parangliomen behandelt.

Beobachtungen aus der Literatur über die im Thoraxraum vorkommenden Grenzstrangtumoren werden mit den zu beschreibenden Fällen aus unserer Klinik verglichen. Es wird auf ihre Eigenheiten bezüglich Lage, Geschlechtsgebundenheit und Altersverteilung hingewiesen.

Die Schwierigkeit der exakten Diagnosestellung anhand des klinischen Erscheinungsbildes und die differentialdiagnostische Abgrenzung gegenüber anderen im Thoraxraum vorkommenden Erkrankungen werden erörtert, wobei besonders die verschiedenen Röntgenuntersuchungsmethoden Bedeutung erlangen.

Therapeutisch wird die Operation als einzig Erfolg versprechende Behandlung angesehen, zumal eine Artdiagnose meist erst nach Eröffnung des Thoraxraumes gestellt werden kann und eine maligne Entartung nicht mit Sicherheit auszuschließen ist. Deshalb ist die Exstirpation in jedem Fall auszuführen, auch wenn klinisch noch keine Erscheinungen aufgetreten sind.

Als Operationsmethode besitzt das transpleurale Eingehen den Vorrang vor dem früher empfohlenen extrapleuralen Zugang.

Zum Schluß werden in der Kasuistik 19 an der Chirurgischen Universitätsklinik München operierte Fälle eingehend besprochen und die Prognose im Fall der Operation für die benignen Geschwülste als aussichtsreich bezeichnet.

LITERATURVERZEICHNIS

- Abreu, M. de: Tomographia horizontal do torax.
Radiologia (B. Aires) 7, 223, 1944.
- Ackermann, L.V. und Taylor: Neurogenous tumors within the thoracic cage.
Cancer 1951.
- Albertini, A.v. und Willi H.: Neuroblastoma sympathicum der rechten
Nebenniere mit Metastasierung nach dem
Typus Huchinson. Ann. Paediatr. (Basel)
152, 129, 1938.
- Antoni, N.R.E.: Über Rückenmarkstumoren und Neurofibrome.
Kommissionsverlag von J.F.Bergmann,
München, 1920.
- Askanazy: Zentralbl. allg. Path. 24, 961, 1913.
- Bayer, H.: Die Erbllichkeit der Geschwülste des Sympathikus.
Inaug. Diss. Tübingen, 1952.
- Bianchi, A.E.: Paraganglioblastomas (Pheochromoblastomas)
An. Inst. Modelo Chlín. méd. Buenos Aires,
20, 361, 1939.
- Blades, B.: Relative frequency and sites of predilection
of intrathoracic tumors. Am. J. Surg. 54,
139, 1941.
- Bufe, W.: Zur Diagnose der Geschwülste des Sympathicus.
Ztschr. Chir. 250, 571, 1938.
- Capaldi, B.: Zwei Fälle von Sympathicoblastom. Frankf.
Ztschr. Path. 35, 83, 1927.
- Cushing, H. und Wolbach, S.B.: The transformation of a malignant paravertebral
Sympathicoblastoma into a Ganglioneuroma.
Am. J. Path. 3, 203, 1927.

- Ernst: zit. nach Pierello.
- Fischer, R.F.v.: Zur Kenntnis der Neurome des Sympathicus. Ztschr. Path, 28, 603, 1922.
- Fromme, A.,
und Wachs, E.: Über ein Neurinom des Bauchsympathikus. Ztrbl. Chir. 14, 799, 1939.
- Gagel: Ztschr. f. Neurol. 138, 339, 1932.
- Geller: Inaug. Diss. Köln 1924.
- Geymüller, E.: Brun's Ztschr. klin. Chir. 115, 712, 1919.
- Godwin, J. T. und
Mitarb.: J. thorac. Surg. St. Louis 20, 169, 1950.
- Guleke: Arch. f. klin. Chir. 161, 710, 1930.
- Guleke: Zur Diagnostik intrathorakaler Tumoren (gestiel-
tes Neurinom), Zbl. Chir. 50, 1924.
- Herbig, H.: Die Mediastinaltumoren und ihre chirurgische
Bedeutung. Erg. Chirurg. 37, 224, 1952.
- Herxheimer, G.: Ztrbl. allg. Path. 24, 961, 1913.
Über Tumoren des Nebennierenmarkes, ins-
besondere das Neuroblastoma sympathicum,
Beitr. path. Anat. 57, 112, 1914.
- Herzog, E.: Erkrankungen des vegetativen Nervensystems.
Handbuch der spez. Path. Anat. u. Hist.,
13, 5, 1955.
- Heuer, G.J. u. Mitarb.: Tumors and Cysts of the Thorax, in:
Practice of Surgery 5/V, 85, 1954.
- Hollingworth, R.K.: Intrathoracic Tumors of the sympathetic nervous
System. Surg. gynec. and obst. 82, 682, 1946.

- Kaufhold, N.: Beitrag zur chirurgischen Behandlung von Sympathikustumoren der Brust- und Bauchhöhle. Bruns Beitr. Chir. 180, 185, 1950.
- Knutson: Acta radiologica 12, 388, 1931.
- Kretz, R.: Pathologie der Leber. Erg. Path. 8, 2, 1904.
- Küster, H.: Über Gliome der Nebennieren, Virch. Arch. 180, 117, 1905.
- Küttner: Die Operationen im Mediastinum und am thorakalen Ösophagus, in: Bier-Braun-Kümmel, Chirurg. Operationslehre 2, 377, Leipzig: Barth 1939.
- Lahm: Strahlentherapie 67, 1940.
- Maier, H.C.: Intrathoracic Phaeochromocytoma with Hypertension. Ann. Surg. 130, 1059, 1949.
- Marchand, F.: Über eine eigentümliche Erkrankung des Sympathicus, der Nebennieren und des peripherischen Nerven. Virch. Arch. 80, 471, 1880.
- Martius: Frkf. Ztschr. Path., 12, 442, 1913.
- Miller, J.W.: Ein Paragangliom des Brustsympathikus. Ztrbl. allg. Path. u. path. Anat. 35, 85, 1924.
- Monot und Bucaille: Soll man die Neurofibromatose des Mediastinums operieren? J. Chir. (Fr.) 63, 7, 1947.
- Nissen, R.: Langenbecks Arch. klin. Chir. 265, 431, 1950.
- Nittner: Inaug. Diss. Marburg/Lahn.
- Parker: Trans. Path. Soc. London 31, 290, 1880.

- Philips, B.: Intrathoracic Phaeochromocytoma. Arch. Path. 30, 916, 1940.
- Pick, L. und Bielschowky, M.: Über das System der Neurome usw. Z. Neurol. 6, 391, 1911.
- Pierrello, M.: Das Neurofibrom des Sympathikus als intrathorakaler Tumor. Inaug. Diss. Bonn 1951.
- Poll, C.: Entwicklung der Nebennieren, in: R. Herwig, Handbuch der Entwicklungslehre 3/1, Jena, Gustav Fischer 1905.
- Robertson, W.: J. Thor. Surg. 25, 283, 1950.
- Rosenthal und Mitarb.: J. Path. u. Bakt. 42, 599, 1936.
- Sailer, S.: Mediastinal-Sympathogonioma. Am.J.Path. 19, 101, 1943.
- Sauerbruch, F.: Chirurgie der Brustorgane. Berlin, Springer 1925.
- Sauerbruch, F. Die Chirurgie des Mediastinums. Zbl. Chir. 1010, 1931.
- Schlumberger, H.G.: Tumors of the Mediastinum. Atlas of Tumor Pathology 5, 18, 1951.
- Stein, F.: Die angeborenen bösartigen sympathischen Nebennierengeschwülste im Licht ontogenetischer Betrachtungsweise. Virch. Arch. 317, 226, 1949.
- Stout, A.P.: Surg. gynec. and obst. 84, 101, 1947.
- Tiitinen: Ann. Chir. et Gyn. fenniae 38, 185, 1949.
- Wahl, H.R. und Robinson, D.: Neuroblastoma of the Mediastinum with Phaeochromoblastomous Elements. Arch. Path. 53, 571, 1943.

- Weber, H.W.: Beitrag zur Kenntnis der Tumoren des chromaffinen Systems und des Sympathikus. *Erkf. Ztschr. Path.* 60, 228, 1949.
- Wiesel, J.: Nebennieren, in: Bethes Handbuch der normalen und pathologischen Physiologie 16/I, 556, 1930.
- Wilhelm, E.: Intrathorakale neurogene Tumoren. *Thoraxchirurgie* 1, 315, 1953.
- Willis, R.: *Pathology of Tumors*. London-Butterworth 1948.
- Wright: *J. of exp. Med.* 12, 556, 1910.
- Zimmermann, J.: Ganglioneuroblastome als erbliche Systemerkrankung des Sympathikus. *Beitr. Path.* 111, 355, 1951.

An dieser Stelle möchte ich meinem hochverehrten
Lehrer, Herrn Professor Dr. K. E. F r e y, für die
freundliche Überlassung des Themas sowie für die
liebenswürdige Übernahme des Referates meinen
aufrichtigsten Dank zum Ausdruck bringen.

L E B E N S L A U F

Am 23. September 1930 wurde ich in Hof an der Saale als zweite Tochter des Facharztes für Orthopädie Karl Gölkel und seiner Frau Emmi, geb. Klan, geboren. Ich besuchte in meiner Heimatstadt 4 Klassen Volksschule und 6 Klassen Oberrealschule für Mädchen. Nach 2 weiteren Jahren an der privaten Oberschule für Mädchen in Reichersbeuern legte ich im Sommer 1950 das Abitur ab. Während meines Medizinstudiums besuchte ich die Universitäten München, Heidelberg und Innsbruck. Die ärztliche Vorprüfung und das Staatsexamen legte ich an der Universität München ab. Während der Medizinalassistentenzeit war ich 1/2 Jahr am pathologischen Institut in München-Schwabing, 15 Monate an der Chirurgischen Universitätsklinik, sowie 4 Monate am Kinderkrankenhaus in München-Schwabing tätig. Seit 15 September 1958 bin ich als Medizinalassistentin am Münchener städtischen Krankenhaus am Biederstein beschäftigt.

